

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1934-1935

N° 38

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES ANGIOMES DE LA CHOROÏDE

Thèse pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le Mercredi 5 Décembre 1934

PAR

Jean Yves-Guillaume MÉAR

Elève du service de Santé de la Marine
Né à Brest (Finistère) le 2 décembre 1908

Examineurs de la Thèse

MM. TEULIÈRES, professeur	<i>Président.</i>
PAPIN, professeur	} <i>Juges</i>
BEAUVIEUX, agrégé	
DESPONS, agrégé	

BORDEAUX

Imprimerie J. BIÈRE, 18-20-22, rue du Peugue

1934

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
ANGIOMES DE LA CHOROÏDE

Thèse pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le Mercredi 5 Décembre 1934

PAR

Jean-Yves-Guillaume MÉAR

Elève du service de Santé de la Marine
Né à Brest (Finistère) le 2 décembre 1908

Examinateurs de la Thèse	{	MM. TEULIÈRES, professeur	<i>Président.</i>
		PAPIN, professeur	{ <i>Juges</i>
		BEAUVIEUX, agrégé	
		DESPONS, agrégé	

BORDEAUX

Imprimerie J. BIÈRE, 18-20-22, rue du Peugue

1934

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

Doyen.....	M. MAURIAC
Assesseur.....	M. GUYOT
Doyen honoraire	M. SIGALAS

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. POUSSON, MOURE, W. DUBREUILH
RIVIÈRE, BARTHE, DENIGES, SELIER, BEILLE, CASSAET, CHAVANNAZ, PACHON

PROFESSEURS

MM.			MM.
Clinique médicale.....	MAURIAC.	Clinique chirurgicale infantile et orthopédie....	ROCHER
Clinique chirurgicale.....	DUPERIE.	Clinique médicale des maladies des enfants.....	CRUCHET
Clinique chirurgicale et gynécologique.....	BEGOUIN.	Chimie biologique et médicale.....	DELAUNAY
Pathologie et thérapeutique générales.....	GUYOT.	Physique médicale et pharmacutique.....	SIGALAS.
Clinique d'accouchements.	CARLES.	Médecine coloniale et clinique des maladies exotiques.....	BONNIN
Anatomie pathologique et microscopie clinique....	ANDERODIAS.	Clinique des maladies cutanées et syphilitiques....	PETGES.
Anatomie.....	SABRAZES	Clin. des mal. des voies urinaires...	DUVERGEY
Anatomie générale et histologie.....	VILLEMIN.	Clinique des maladies nerveuses et mentales.....	ABADIE
Hygiène.....	G. DUBREUILH.	Clinique d'Oto-rhino-laryngologie...	PORTMANN.
Médecine légale et déontologie.....	LEURET.	Toxicologie et hygiène appliquée.....	LABAT.
Electroradiologie et clin. d'électricité médicale..	LANDE	Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	CREYX
Chimie.....	RÉCHOU	Clinique dentaire.....	CAVALIE.
Botanique et matière médicale.....	CHÉLLE.		
Pharmacie.....	GOLSE.		
Zoologie et parasitologie.	DUPOUY.		
Médecine expérimentale..	MANDOUL.		
Clinique ophtalmologique.	AUBERTIN.		
	TEULIERES		

LACOSTE (Histologie). PERY (Obstétrique). PERRENS (Maladies mentales).
PAPIN (Chirurgie générale). R. SIGALAS (Parasitologie et sciences naturelles). JEANNENEY (Chirurgie générale)

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.			MM.
Anatomie.....	DUBECO.	Chirurgie générale.....	CHARRIER.
Anatomie.....	DUFOUR.		LOUBAT.
Physiologie.....	FABRE.	Obstétrique.....	RIVIÈRE.
		Ophtalmologie.....	BEAUVIEUX
		Oto-Rhino-Laryngologie.....	DESPONS
Médecine générale.....	DAMADE.	Dermatologie et syphiligraphie.....	JOULIA.
	PIÉCHAUD.	Physique médicale.....	WANGERMEZ
	DELMAS-MARSALET.	Chimie générale pharmaceutique et toxicologie...	VITTE.
	DE GRAILLY		
	FONTAN		

COURS COMPLÉMENTAIRES :

MM.			MM.
Physiologie.....	FABRE	Ophtalmologie.....	CABANNES (en congé)
Médecine opératoire.....	PAPIN	Puériculture.....	FAUGERE
Accouchements.....	PERY.	Pharmacie chimique.....	VITTE
Pathologie médicale.....	DELMAS-MARSALET.	Zoologie et parasitologie.....	R. SIGALAS.
Orthopédie chez l'adulte, pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes.....			MM. N.

Le Secrétaire de la Faculté : ROUGERIE

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend ne leur donner ni approbation ni improbation.



A MES PARENTS

*Ce que nous sommes, nous
le devons à leur vie toute de
travail, de sacrifices et d'ab-
négation.*

*En leur dédiant ce modeste
ouvrage au terme d'études qui
leur causèrent tant de soucis,
nous voudrions leur exprimer
notre reconnaissance infinie
et notre profonde piété filiale.*

A MA FEMME

*En gage de mon profond
attachement et de tout mon
amour.*

A MES BEAUX-PARENTS

A MON BEAU-FRÈRE — A MA BELLE-SŒUR

AU DOCTEUR ROUX

En reconnaissance des conseils précieux qu'il nous a prodigué.

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A MES MAITRES DE LA FACULTE ET DES HOPITAUX

A MES PROFESSEURS
DE L'ECOLE PRINCIPALE DU SERVICE DE SANTE
DE LA MARINE ET DES TROUPES COLONIALES

A MES CAMARADES DE L'ECOLE DE SANTE

A MES JUGES

A MONSIEUR LE MÉDECIN GÉNÉRAL CAZAMIAN

DIRECTEUR DE L'ÉCOLE PRINCIPALE DU SERVICE DE SANTÉ
DE LA MARINE ET DES TROUPES COLONIALES
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

A MONSIEUR LE MÉDECIN EN CHEF BRUN

SOUS-DIRECTEUR DE L'ÉCOLE PRINCIPALE DU SERVICE DE SANTÉ
DE LA MARINE ET DES TROUPES COLONIALES
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
CROIX DE GUERRE
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

A MON PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. TEULIERES

PROFESSEUR DE CLINIQUE OPHTALMOLOGIQUE A LA FACULTÉ
DE MÉDECINE DE BORDEAUX
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

*Qui nous inspira le sujet de
ce travail.*

*Qu'il nous soit permis de
lui exprimer notre respec-
tueuse reconnaissance pour
l'accueil si bienveillant que
nous avons reçu en toute cir-
constance près de lui et pour
le grand honneur qu'il nous
fait en présidant notre thèse.*

AVANT-PROPOS

Arrivé au terme de notre scolarité médicale, avant d'aborder notre sujet, nous voudrions exprimer notre sentiment de vive gratitude à tous nos maîtres de la Faculté de Médecine de Bordeaux.

Nous voudrions, plus particulièrement, remercier M. le Professeur Teulières. C'est, lors de notre passage dans son service, où nous avons beaucoup appris, que l'idée nous vint de faire notre thèse sur un sujet d'ophtalmologie. Qu'il nous soit permis de lui répéter combien nous avons apprécié sa grande sollicitude et son extrême bienveillance.

Notre sentiment de reconnaissance va aussi à M. le professeur Beauvieux. Nous nous efforcerons de mettre à profit les leçons si précises, dont nous garderons longtemps le souvenir.

Nous n'avons voulu dans ce travail, qu'exposer une question bien mal connue en France. Nous avons essayé de faire une synthèse des cas observés et, à l'occasion d'une observation inédite du professeur Teulières, montrer une évolution possible et rare des angiomes de la choroïde.

INTRODUCTION. DEFINITION

« L'angiome, dans la choroïde, comme dans les autres parties de l'économie, est caractérisé par la dilatation des vaisseaux préexistants, et la formation de vaisseaux nouveaux. Cette affection ne doit pas être confondue avec le sarcome vasculaire ou angio-sarcome » (Lagrange, *Traité des tumeurs de l'œil, de l'orbite et des annexes*).

C'est là une affection rare, tout au moins par le nombre peu élevé des observations publiées. En effet, certains auteurs pensent que cette maladie est plus fréquente que semble le montrer la statistique : « Si tous les cas opérés pour tumeurs, glaucome, étaient examinés, disent Lent et Lyon, d'autres cas seraient découverts ». Pour être rare, l'angiome de la choroïde n'en est pas moins intéressant car le pronostic fonctionnel est grave.

Lagrange disait, à propos des rares cas connus de lui « qu'ils ne présentaient entre eux, ni assez d'analogies, ni assez de différences pour permettre une description d'ensemble. Cette description ne sera possible qu'avec des faits nouveaux que l'avenir fera sans doute connaître ». Depuis trente ans, les observations se sont succédées une à une. Il nous a semblé qu'il était possible, à l'occasion d'une tumeur oculaire observée dans le service du professeur Teulière, de les réunir, de les confronter afin d'essayer d'en fixer la symptomatologie, d'en tirer des indications diagnostiques, surtout avec les tumeurs malignes. Car, si le résultat, au point de vue fonctionnel, n'est pas très différent, le résultat final est loin d'être semblable.

Après un bref historique et un léger rappel anatomo-patho-

logique des angiomes en général, nous étudierons les généralités sur les angiomes de la choroïde :

Leur anatomie pathologique;

Leur étude clinique, que nous illustrerons par quelques observations prises parmi les plus typiques et détaillées;

Leur diagnostic, leur traitement;

Enfin nous exposerons l'observation inédite due à l'obligeance du professeur Teulières en la commentant.

HISTORIQUE

Il semble que ce soit en 1868 que l'on trouve, pour la première fois, la notion de tumeur angiomateuse de la choroïde. C'est le cas de Leber. Mais il est probable qu'il s'agit plus d'un angio-sarcome que d'un angiome pur.

La première observation bien analysée et détaillée date de 1879. C'est à Panas et Rémy que l'on doit d'avoir séparé avec netteté, cette affection des autres tumeurs de la choroïde. « La description histologique, disent ces auteurs, ne laisse aucun doute qu'il s'agissait bien ici d'une véritable tumeur érectile (angiome caverneux) de la choroïde. C'est en vain que nous avons cherché dans les principaux recueils scientifiques un deuxième exemple. Nous croyons que notre cas est unique. »

En 1901, Lagrange dans son *Traité des tumeurs de l'œil, de l'orbite et des annexes*, donne la description des quatre observations d'angiome parues, « sans prétendre écrire à ce sujet un chapitre important ». Depuis, tous les cas observés ont été publiés, en raison des caractères spéciaux de cette tumeur, et, surtout, des fréquentes erreurs de diagnostic auxquelles elles donnent prise. Des articles d'ensemble paraissent à l'occasion de sujets nouveaux. Reis peut faire ressortir au congrès de Heidelberg en 1910, à l'occasion de la présentation d'une préparation anatomique, qu'il n'y a pas d'images ophtalmologiques caractéristiques de l'angiome de la choroïde. Citons encore les noms de Fehr, Salus, von Hippel, Mulock Houwer en Allemagne ; Lett et Lyon en Amérique ; Morax et Depouilly en France parmi ceux qui paraissent avoir le plus étudié la question.

En 1926, Lent et Lyon déclaraient avoir trouvé dans la

littérature vingt-cinq cas confirmés par l'examen anatomo-pathologique. En plus cinq cas furent diagnostiqués cliniquement, mais ne purent être examinés au microscope (Fehr, 1905, deuxième cas. Galezowski, 1858, Deyl, 1899, Henderson, 1920, Strader, 1924). Depuis cette date, nous avons relevé cinq cas nouveaux, le nôtre inclus, ce qui porte le total des malades atteints d'angiome de la choroïde et reconnus pour tels à trente.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE DES ANGIOMES EN GENERAL

Nous empruntons ces notions au *Traité d'anatomie pathologique* de Letulle (Paris, 1931).

Un hémangiome est une tumeur constituée par une formation exhubérante et disproportionnée des vaisseaux capillaires sanguins ectasiques ou de lacunes sanguines analogues à celles qui composent le tissu érectile. Ces lésions, d'origine congénitale, type parfait de dysembryoplasies partielles, représentent souvent une simple malfacon des capillaires sanguins d'une région, plutôt qu'une véritable tumeur. On distingue deux variétés : l'angiome simple et l'angiome caverneux (ce dernier pouvant devenir peu à peu l'aboutissant du premier).

L'angiome simple. — Apparaît, dans ses formes les plus légères, comme une masse plane ou lobulée, faisant un relief à la surface soit des téguments soit des muqueuses. Quand la tumeur érectile est volumineuse, elle peut dessiner une large élévation, une énorme masse polypoïde affaissée ou, le plus souvent, tendue sous l'influence du moindre effort. La consistance en est molle, parsemée de points indurés, et la masse cède facilement sous la pression.

Au microscope l'angiome est composé de « lobules de capillaires » orientés aux dépens d'axes vasculaires plus volumineux et artériels. Ces « grains » de Porta sont formés de pelotons de capillaires sinueux de dimensions variées. La structure démontre l'origine dysembryoplasique : la disposition topographique des vaisseaux est souvent flexueuse, voire hélicoïdale, et la lumière qui peut être supérieure à celle d'un capillaire, est souvent déformée par nombre d'ectasies

pariétales, diverticulaires. La plupart des vaisseaux possèdent une membrane propre, véritable tunique hyaline très mince ou parsemée de nombreux noyaux et recouverte d'une, deux ou trois assises de petites cellules cuboïdes ou même cubiques, très rapprochées les unes des autres. La lumière du vaisseau apparaît ainsi délimitée par un revêtement de cellules plus ou moins saillantes et qui se surajoutent aux cellules cuboïdes en question.

La gangue interstitielle est, tantôt très peu abondante, fibreuse ou cellulo-adipeuse, tantôt très riche en tissu conjonctif fibrillaire parsemé de nombreux éléments cellulaires (cellules fixes, fibroblastes, cellules rondes) infiltrés en traînées sinueuses dans les intervalles des capillaires.

Les limites de l'angiome capillaire sont en général, mal déterminées; la malfaçon vasculaire s'est produite en des points où rien n'était fait pour la circonscrire ou s'opposer à son extension. D'autre part aucun des tissus ou organes qui lui sont propres, n'est apte à lui tracer une barrière.

L'angiome caverneux. — Ce deuxième type, et souvent son aboutissant, peut représenter une zone de tissu érectile en tous points semblable aux organes érectiles normaux. Il se montre, en coupe perpendiculaire, composé de deux tissus différents : des trabécules blanchâtres, fibreuses, entrecroisées en tous sens, délimitant dans leurs mailles des logettes et des lacunes communiquant entre elles, et à l'intérieur desquelles le sang circule librement.

Ces trabécules sont constituées par du tissu conjonctivo-vasculaire, souvent même fibreux et plus ou moins riche en fibres élastiques. Les cellules interstitielles sont petites, minces et leurs noyaux aplatis. On peut y rencontrer des cellules musculaires lisses et des cellules adipeuses. La surface des trabécules délimitant les lacs du tissu caverneux est tapissée, à l'état normal, par une couche unique de cellules endothéliales plates aux noyaux minces, d'aspect identique à l'endothélium veineux. A l'inverse de l'angiome simple il n'est pas

rare de trouver une sorte de capsule d'enveloppe bordant la surface de l'angiome caverneux. Cette coque fibreuse ou fibroïde n'empêche point la tumeur érectile de presser sur les tissus ou organes voisins avoisinant et d'en provoquer l'usure progressive : les os les plus solides peuvent céder. La forme de la tumeur est variable, tantôt sphérique, tantôt bosselée. Sa circonscription est de même, soit précise, encapsulée, soit diffuse sans limites arrêtées.

Des altérations peuvent survenir : fibreuses ou fibromateuses, parfois la surcharge adipeuse réalise un angio-lipome.

La transformation kystique est assez connue, par inflammation thrombotique partielle de la tumeur. L'isolement complet d'une portion des lacunes vasculaires lui ferait perdre contact avec le courant sanguin, on aurait ainsi une sorte de pseudo-kyste.

Le siège des angiomes est avant tout la peau et le tissu cellulaire sous-cutané. A la tête et au cou ils sont d'une excessive fréquence chez le nouveau-né (33 % suivant certains auteurs). Souvent ils correspondent au trajet des fentes branchiales : c'est la théorie fissurale de Virchow. Les téguments de la région même de l'angiome ou à son voisinage présentent souvent nombre d'autres altérations congénitales (naevi pigmentés, hypertrichose, molluscum). Les angiomes, moins fréquemment, peuvent se développer sur les muqueuses : joues, gencives, plancher de la bouche, langue, muqueuse uréthro-vésicale, anorectale. Les viscères également, le foie surtout mais aussi la rate, le poumon, le cerveau peuvent en être le siège. L'angiome fait souvent partie de lésions complexes ou combinées, groupées sous le nom de dysembryome, rôle accessoire du reste.

Les deux complications principales sont : l'ulcération des téguments et les hémorragies consécutives d'une part ; et la métamorphose artérielle, cirsoïde, d'une partie plus ou moins étendue des vaisseaux de la tumeur angiomateuse, d'autre part. L'apparition d'un sarcome n'est pas fréquente ; c'est plutôt une évolution sarcomateuse du tissu conjonctif associé à la tumeur vasculaire.

« La genèse des angiomes échappe à la science. On sait qu'il s'agit d'un état dysembryoplasique du tissu conjonctivo-vasculaire. Leur siège fréquent sur le trajet des fentes branchiales, leur coïncidence avec d'autres malformations congénitales : bec de lièvre, encéphalocèle, spina bifida, tumeurs taratoïdes de la région sacro-coccygienne, branchiomes, grenouillettes, etc., la structure anormale des vaisseaux capillaires, des lacunes érectiles et des veines artérialisées qui les constituent, tout met en cause la malfaçon congénitale » (Letulle, *Anatomie-pathologique*).

Ces notions sur les angiomes en général nous font pressentir que la présence de ces formations au niveau de la choroïde n'est pas inexplicable. Si leur siège habituel est le tissu cellulaire sous-cutané, on en rencontre fréquemment au niveau d'organes tels que foie, rate, cerveau, etc.

Ce sont des formations exhubérantes ou disproportionnées des vaisseaux capillaires sanguins ectasiques. Pour qu'il y ait accroissement ou disfonctionnement d'un tissu il faut que ce tissu existe, ou tout au moins qu'un germe s'y soit trouvé à un moment donné. Dans le cas présent, la choroïde n'est-elle pas le type même de la membrane vasculaire ? Sur les cinq couches qu'on distingue dans sa constitution trois sont formées de vaisseaux sanguins.

Disons pour terminer que Giulini dans un cas rapporté par lui, constate que la formation angiomateuse se trouvait exactement à l'endroit de la fente oculaire secondaire, ce qui correspondrait bien à la théorie émise par Virchow : les angiomes se développent en des endroits où il existe des fentes dans une période de la vie fœtale.

GENERALITES SUR LES ANGIOMES DE LA CHOROÏDE

Depuis l'observation de Panas et Rémy, une trentaine d'angiomes de la choroïde ont été signalés dans sa littérature. En 1926 Lent et Lyon avaient établi une répartition des cas suivant la nationalité : sur 26 cas, 16 étaient allemands, 2 américains, 1 français, 1 italien, 1 norvégien, 1 égyptien.

Suivant l'âge, Love en 1914 donne la statistique suivante :

Avant 10 ans, 3 cas;
Entre 10 et 20 ans, 11 cas;
Entre 20 et 30 ans, 3 cas;
Entre 30 et 40 ans, 3 cas;
Entre 40 et 50 ans, 3 cas;
Entre 50 et 60 ans, 1 cas;
Entre 60 et 70 ans, 2 cas;
71 ans et au-dessus, 0 cas.

D'après Morax et Depouilly, l'âge pourrait avoir une indication diagnostique « car, si l'on a cité des cas de sarcome de la choroïde chez des sujets de 20 à 30 ans, le sarcome de la choroïde avant 20 ans est particulièrement rare. Nous ne l'avons jamais rencontré ». Sur 18 cas ces auteurs ont trouvé :

Au-dessous de 21 ans : 9 cas;
Entre 21 et 40 ans, 6 cas;
Entre 40 et 70 ans, 4 cas.

Suivant Lent et Lyon dans 10 des cas (soit environ 40 %) l'œil droit était atteint, dans quinze des cas (environ 60%) ce fut l'œil gauche.

Sur 25 cas observés, 14 étaient du sexe masculin, 11 du sexe féminin. Morax et Depouilly, sur 19 cas, relèvent 12 hommes et 7 femmes.

De toutes ces données statistiques nous croyons avec Lent et Lyon qu'on ne peut tirer grande indication. La série des observations est trop faible pour pouvoir s'y baser avec quelque certitude.

Une remarque faite depuis longtemps, et qui a une plus grande valeur, est la coexistence avec l'angiome de la choroïde de nævis vasculaires en d'autres régions du corps et, en particulier, de la face. Le premier cas signalé le fut par Jennings Miles en 1884. Steffens, chez un paysan de 19 ans, porteur d'un gros nævus vasculaire de toute la partie gauche du visage, pratique l'énucléation de l'œil du même côté, dont la vision était perdue depuis l'enfance. A l'examen histologique, présence d'un angiome de la choroïde.

Wagenmann cite le cas d'un homme de 50 ans atteint d'une téléangectasie très étendue de la joue, empiétant un peu sur la paupière et la conjonctive, à surface rugueuse qui s'était développée à partir d'un nævus congénital. L'œil perdu depuis le jeune âge fut énucléé et on s'aperçut qu'il était porteur d'un angiome de la choroïde. Le même auteur a observé un autre cas de la même affection, le malade portait un nævus vasculaire à la face.

Dans la deuxième observation rapportée par von Hippel, il y avait du même côté que la tumeur choroïdienne un grand nævus vasculaire congénital de la peau du visage, qui n'avait pas été noté dans l'histoire de la malade.

Récemment, Lamenhoff et Arkin ont eu l'occasion d'examiner un globe oculaire atteint d'angiome choroïdien. Le malade portait sur les paupières de l'œil atteint et sur la joue un nævus téléangectasique. Dans un autre cas les mêmes auteurs ont eu à observer une tumeur, qu'ils considèrent comme un angiome de la choroïde, « le malade portait un hémangiome de la face et des téléangectasies dans la conjonctive bulbaire de l'œil atteint de la lésion choroïdienne ».

Galezouski a présenté un enfant atteint d'une difformité congénitale particulière. Il s'agissait d'une fillette venue au monde après un accouchement difficile. Toute la face était

rouge, livide, devenant rouge cramoisi au moindre cri ou effort fait par l'enfant. Le *nœvus* congénital occupait toute la tête et ne s'arrêtait que par des lignes assez bien circonscrites au cou. L'œil gauche était plus grand que le droit et avait l'aspect d'une buphtalmie. Le fond de l'œil paraissait normal sauf la teinte et la coloration de la choroïde qui présentait par places des nuances plus foncées, très visiblement circonscrites, comme s'il s'agissait là d'un *nœvus* choroïdien.

Signalons pour finir que Lent et Lyon ont trouvé dans leur statistique 12 cas sur 25, c'est-à-dire près de 50 %, où la présence de *nœvis* vasculaires ou d'hémangiome, a été notée chez des malades atteints d'angiome de la choroïde. Nous pensons avec les auteurs et en particulier avec Morax et Depouilly que c'est là un élément important surtout dans une maladie d'un diagnostic aussi délicat. « Maintenant que ces faits sont connus, il deviendra possible de diagnostiquer l'angiome de la choroïde si, chez un enfant atteint de *nœvis* vasculaires de la face, l'examen ophtalmologique révèle un trouble fonctionnel et des modifications du fond d'œil » (Morax et Depouilly).

Une autre question importante est l'influence du traumatisme. Dans le cas de Panas et Rémy, le malade avait reçu sur la région sus-orbitaire un coup de canne. Les auteurs rapprochant leur observation d'une publication de Shirmer, au sujet d'une tumeur de l'iris d'origine traumatique concluent : « Il est à noter qu'un coup porté sur la région sourcillière et peut-être palpébrale du même côté semble avoir été à l'origine. Or, on sait que telle est précisément l'étiologie de certains anévrysmes cirsoïdes sous-cutanés, dont le point de départ consiste dans la communication anormale d'une veinule avec une artériole, à la suite d'une contusion ou d'un traumatisme quelconque... La choroïde, membrane extrêmement vascularisée, surtout dans son pôle postérieur (artères ciliaires courtes) peut sous l'influence d'un traumatisme devenir le point de départ d'un angiome caverneux ».

Quatre autres patients (cas de Lawfort, Michail, Reis,

Wagenmann) avaient été blessés à l'œil malade, avant de consulter un ophtalmologiste. Trois de ces blessures étaient dues à des coups, l'autre à un choc par éclat de bois. Nous pensons plutôt, vu la relative rareté des cas et l'étiologie particulière des angiomes, avec Lent et Lyon, que ces blessures n'ont rien à voir probablement avec l'origine de l'affection. Mais elles peuvent déclencher l'activité d'une lésion jusqu'alors tolérée sans gêne, ou modifier l'état final, comme le glaucome.

Dans le cas inédit que nous publions, à l'origine de l'évolution, nous trouvons un érysipèle de la face. Cette affection par l'inflammation, par l'afflux sanguin en excès qu'elle apportait, a pu amener, à l'intérieur de l'angiome, un surcroît d'activité, et déclencher le processus d'augmentation de volume de la tumeur.

De toutes ces notions nous ne retirons rien de bien net. Seule la présence fréquente d'hémangiomes cutanés chez les porteurs d'angiome paraît établie. Et ceci confirme l'idée, de la pathogénie identique des angiomes qu'ils soient cutanés, muqueux ou situés dans un organe.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE DES ANGIOMES DE LA CHOROÏDE

Etude macroscopique. — Le siège habituel des angiomes de la choroïde est le pôle postérieur de l'œil (d'après Mulock Houwer, sur seize cas, deux seulement n'avaient pas un début juxta-papillaire). Ils sont situés autour ou près du nerf optique, à 3 mm. de la papille dans le cas de Giuliani, empiétant même sur la papille dans celui de Salus. Il n'apparaît pas qu'il y ait un quadrant dans lequel les tumeurs seraient situées spécialement (quadrant nasal inférieur dans le cas de Lent et Lyon, quadrant temporal, dans celui de Morax et Depouilly, quadrant temporel supérieur cas de von Hippel).

Leur forme et leur dimension les ont fait comparer par tous les auteurs à un pois sec et ridé. En coupe, les angiomes de la choroïde ont un aspect lenticulaire, avec un centre plus épais et des bords amincis allant se perdre doucement dans les tissus avoisinants. Ils prennent en grande partie l'incurvation naturelle du revêtement de l'œil. Ils donnent l'impression d'une masse fluide, de couleur brun rougeâtre, de consistance élastique; ils sont souvent enveloppés, dans les cas anciens, d'une coque fibreuse plus ou moins résistante. Leurs dimensions varient de 2 à 17 mm. de diamètre sur 1 à 5 mm. d'épaisseur. Dans l'observation relatée par Lent et Lyon la tumeur avait 23 mm. de diamètre et 11 mm. d'épaisseur. Mais ils peuvent être plus volumineux et Reis signale un cas où il atteignait l'ora serrata.

Etude microscopique. — Si on confronte les observations d'angiome de la choroïde, on s'aperçoit que la tumeur, dans la presque totalité des cas, est du type caverneux. Seules quel-

ques observations diffèrent : dans celle de Salus l'angiome était mi-simple, mi-caverneux ; dans celle de von Hippel, l'auteur pense que l'appellation de simple ou caverneux est une appellation de goût. ; dans une autre de Bergmeister, l'auteur présente sa tumeur comme une combinaison d'angiome simple et de téléangectasie : il s'agit ici d'une néoformation des capillaires avec élargissement des vaisseaux préformés.

Les sinus sanguins, de taille variable, tantôt tout petits, tantôt très gros, sont en communication les uns avec les autres ce qui leur donne souvent à la coupe un aspect irrégulier. Ils ont un diamètre variable. Dans le cas de Lent et Lyon, les plus larges avaient 600 μ de longueur et 60 μ de largeur. Parfois, au lieu d'être arrondis, les sinus semblent être comprimés en direction parallèle par les membranes de l'œil.

L'endothélium des sinus est en relation directe avec celui des autres sinus. A l'intérieur on trouve, soit des caillots sanguins soit des hématies bien conservées, soit du plasma.

Entre les sinus existe du tissu conjonctif mais en petite quantité. La tumeur est constituée par une série de cavités vasculaires séparées les unes des autres par de minces trabécules. Il n'existe pas de stroma, à proprement parler, et les préparations se présentent comme un fin réseau à grandes mailles et à travées extrêmement délicates. Dans l'observation de Bergmeister, l'auteur décrit au contraire une structure d'angiome simple « alors que, dans presque tous les cas, l'augmentation des septa réticulés de la substance interstitielle (éventuellement avec adjonction de fibres élastiques), apparaît toujours entre les espaces sanguins donnant ainsi l'image d'un angiome caverneux, l'absence des mêmes septa est remarquable dans notre cas, et l'expression d'angiome simple est bien choisie ».

L'absence, ou tout au moins, la rareté des cellules pigmentées est signalée par presque tous les auteurs « l'angiome ne contient que peu de cellules pigmentées ramifiées, tandis qu'en dedans et des deux côtés il est entouré de plusieurs

couches de cellules pigmentées. Il semble que la tumeur ait refoulé l'épithélium pigmenté » (Giulini).

Dans quelle partie de la choroïde se forme la tumeur? Dans la majorité des cas il est difficile, voire impossible, de le préciser. Giulini dit l'avoir trouvée dans la partie avoisinant la supra-choroïde, Tailor la montre occupant tout le tissu choroïdien, de la sclérotique à la rétine; Schiess-Gemusens ne trouve plus à son niveau, de choroïde. Panas et Remy semblent avoir reconnu du tissu normal, à savoir la chorio-capillaire mais très amincie. Bergmeister montre l'angiome dans la chorio-capillaire et une téléangectasie de la couche des gros vaisseaux.

Les artères et les veines voisines de la tumeur se caractérisent par une largeur anormale de leur lumière. Tailor rapporte que, dans un cas observé par lui, aux alentours de la tumeur, dans les couches avoisinantes, on rencontrait des vaisseaux artériels et dans d'autres points des sections de veine. Ces vaisseaux, surtout les veines, étaient extraordinairement dilatés avec leur tunique adventice amincie. Une altération signalée par Bergmeister, et sur laquelle l'auteur insiste beaucoup, réside dans l'altération des artères ciliaires courtes. Ces artères pourvoient à l'afflux sanguin de la partie angiomateuse de la choroïde. Les altérations se trouvent seulement dans la partie extra-sclérale des vaisseaux. Elle consiste en une multiplication des cellules de l'endothélium qui n'est jamais en forme d'anneau mais en forme de nodule et est située surtout au niveau des lieux de division. Il y a des néoformations de tissu élastique. Par place on trouve des élargissements. Ces ectasies se retrouvent également dans le domaine des artères ciliaires longues antérieures. L'auteur étudie longuement les diverses conceptions possibles de cette altération et conclut à un processus de compensation type Thomas. Les voies afférentes de l'angiome présentent également des épaissements considérables de la paroi mais dans lesquels la média et l'adventice participent.

Etudions maintenant les modifications apportées sur les membranes de l'œil par la présence dans la choroïde de cette tumeur.

Tout d'abord la rétine : nous n'avons trouvé que deux cas dans lesquels la rétine n'était pas décollée : ceux de Panas et Rémy et de Morax et Depouilly. Dans cette dernière observation on trouve pourtant à la partie déclive entre la choroïde et la rétine un exsudat fibrineux léger, signature d'un décollement rétinien.

Dans tous les cas la rétine est altérée, tout au moins dans la zone correspondant à l'angiome caverneux. Ces lésions consistent dans une dégénérescence lacunaire et une disparition à peu près complète de la couche des cônes et des bâtonnets. Ces lésions sont surtout visibles au niveau des limitantes, interne et externe. La couche des cellules bipolaires, la plus externe, est amincie ou manque complètement. Dans quelques cas on a noté une légère hypertrophie du tissu de soutènement.

Les lésions s'étendent dans quelques cas jusqu'à l'iris. Giuliani signale qu'il a observé un œil avec angiome de la choroïde dans lequel l'iris offrait sur sa couche endothéliale des cavités kystiques et un épaissement des vaisseaux du stroma. Le sphincter irien était ectropionné en avant. Morax et Depouilly ont constaté également une modification du sphincter irien. Bergmeister signale dans son observation « l'iris est atrophique (multiplication des cellules, formes cellulaires en fuseau, dépérissement des chromatophores) avec d'innombrables vaisseaux néoformés sur la surface. L'iris est en partie épaissi par des dépôts noirâtres. Il y a un trouble manifeste de la circulation irienne. »

Dans les yeux étudiés à un stade récent de l'affection il n'y avait, après extirpation, aucune lésion du corps vitré, ni du segment antérieur. Mais dans les yeux atteints depuis longtemps, il y a dégénérescence du vitré, cataracte calcaifiée, effacement de la chambre antérieure.

La sclérotique est le plus souvent intacte, et ceci s'expli-

que par sa consistance fibreuse et élastique bien plus résistante que la délicate membrane rétinienne.

Dans le cas que nous publions la sclérotique a subi elle aussi une altération. Elle s'est laissé distendre donnant ainsi naissance à une buphtalmie. C'est là sans doute une évolution très rare et nous ne voyons qu'une observation qui s'en rapproche, c'est celle de Galezouski.

Une particularité qui a beaucoup frappé les auteurs, consiste en la présence, dans les yeux atteints depuis longtemps d'angiome de la choroïde, de deux formations spéciales :

1° Ou bien, il existe une prolifération de l'épithélium pigmentaire aboutissant à l'apparition d'un tissu semblable au tissu conjonctif.

2° Ou bien la couche est constituée par une plaque osseuse.

Fehr : sur la couche supérieure de l'angiome repose une rétine altérée dans laquelle sont apparus d'épais amas de pigments.

Reis : l'épithélium pigmentaire de la rétine a proliféré et crée dans le voisinage de la papille une mince plaque fibreuse.

Salus : sur la tumeur repose une plaque constituée par du tissu solide qui se caractérise comme de l'os par sa disposition en lamelles et canaux de Havers.

Mulock Houwer : entre la rétine et la choroïde il y a une plaque de tissu fait de quelques couches d'épithélium pigmentaire et de fibrilles.

Muller : il y avait une plaque néoformée, constituée par l'épithélium pigmentaire.

Bergmeister : sur la face interne de la tumeur il y a une couche traversée par l'épithélium pigmentaire proliféré.

Ischreyt : dans une couche de tissu conjonctif néoforme il y avait une ossification étendue.

Kuhlo : en un point de la tumeur, la membrane limitante interne se transforme en tissu osseux authentique.

Wagenmann : Il y a sur la choroïde une plaque constituée en partie d'épithélium pigmentaire proliféré, en partie de

tissu riche en cellules et en fibrilles renfermant les masses pigmentaires.

Steffens : la tumeur est recouverte d'une coque osseuse.

Von Hippel s'est demandé quel rapport il y avait entre les deux formations : l'os se forme-t-il dans la choroïde ou aux dépens de la couche pigmentaire? Question qui reste sans réponse. Aucune preuve n'est donnée de la transformation *in situ* ou aux dépens de pigments. Sous quelle influence apparaissent ces tissus? Certains ont accusé les phénomènes inflammatoires d'être à l'origine de ces néoformations. Ceci est moins que certain, car, tous les auteurs insistent, à juste titre, sur la rareté des phénomènes inflammatoires dans l'œil atteint d'angiome de la choroïde.

ETUDE CLINIQUE

Si tous les angiomes de la choroïde présentent au point de vue de leur examen anatomo-pathologique une égale valeur, il n'en est pas de même dès que l'on passe à l'étude clinique. En effet beaucoup ont été une trouvaille d'examen anatomique. Il s'agissait d'yeux perdus depuis l'enfance ou depuis un grand nombre d'années et chez lesquels l'examen ophtalmoscopique était rendu pratiquement impossible, du fait d'une opacité cristallinienne, de lésions provenant du glaucome secondaire ou comme dans le cas que nous publions, d'une buphtalmie.

Nous allons, néanmoins, rapprochant les observations d'angiome de la choroïde observées à un stade assez récent de leur évolution, essayer de rechercher ce que furent les débuts de l'affection, quels en furent les principaux symptômes. — (Lorsque nous parlons du début de la maladie, nous ne voulons pas dire que l'affection n'existait pas depuis longtemps. Nous avons écrit, suivant la plupart des auteurs, que l'angiome est congénital. Nous voulons donc dire, début des troubles oculaires occasionnés par la tumeur).

Début. — Le *début* ne peut être fixé chez un grand nombre de sujets. Ce sont ces yeux perdus depuis longtemps et dont les malades ont oublié la symptomatologie. Par contre, chez les sujets dont la maladie évolue depuis peu de temps, on peut avoir des renseignements exacts.

Tous les auteurs s'accordent à dire : le début fut lent et insidieux. C'est Reis qui observe une malade par hasard, au cours de l'ablation d'un corps étranger; Salus voit un cas d'angiome chez une femme qui se plaignait d'affaiblissement visuel depuis un an. Fehr suit un homme pendant 20 ans,

Morax et Depouilly voient leur patient un an après le début des troubles visuels. La malade de Lent et Lyon vient à leur consultation douze ans après s'être aperçue de la diminution de vision. Dans notre cas la patiente a attendu sept ans avant de prendre l'avis d'un ophtalmologiste.

Par quels phénomènes subjectifs se traduit ce début ? Le premier signe est l'affaiblissement de l'acuité visuelle ou, comme dans notre cas, une augmentation de volume de l'œil. Quelquefois des douleurs intermittentes ont été notées, mais phénomènes rarement suffisants pour attirer l'attention. Dans quelques cas de malades pris au début (Fehr, Reis, Salus, Lent et Lyon, Morax et Depouilly), les auteurs ont trouvé une encoche dans le champ visuel. Ce fut là une découverte d'examen mais il est évident, que c'est là un phénomène qu'un malade aurait pu découvrir soit par hasard, soit en s'analysant lui-même.

Période d'état. — On peut ici distinguer deux stades :

1° Il y a abolition de la vision. Cette abolition semble à partir d'un certain degré se compléter rapidement : la maladie évolue pendant quelques semaines, quelques mois, voire quelques années ; puis à partir d'un certain niveau, aux alentours de 3/10, 4/10, elle se complète et en huit à dix jours la cécité est absolue. Aucun des auteurs ne semble avoir noté ni dans le début, ni dans cette période de sensations lumineuses subjectives, telles que phosphènes, éclairs, visions anormales, métamorphopsie, comme cela se rencontre dans d'autres tumeurs de la choroïde et dans les décollements rétinien.

2° Puis, peu à peu, et ce laps de temps est très variable, parfois très court, parfois très long, se constitue le deuxième stade. Il y a apparition de douleurs s'abord intermittentes, mais qui, rapidement deviennent continues : c'est la période glaucomateuse. Glaucome à type inflammatoire, disent les auteurs, c'est-à-dire que les symptômes subjectifs : écoulement lacrymal, douleurs violentes oculaires et périorbitaires sont tenaces alors que dans le glaucome ordinaire il se produit une rémission au bout de quelque temps. Ces douleurs

deviennent rapidement intolérables et amènent le malade à demander, de lui-même, une intervention.

Que donne l'examen externe de l'œil :

S'il s'agit d'un cas ancien : l'œil est perdu depuis longtemps ; le cristallin entre autre a subi une dégénérescence calcaire, le fond de l'œil est inéclairable. Nous sommes en présence d'une conjonctive rouge et injectée, d'une sécrétion lacrymale exagérée due à la présence dans l'orbite d'un œil dégénéré et glaucomateux. Dans notre cas particulier, ce qui frappait c'était l'augmentation du volume de l'œil, à tel point que l'œil se serait luxé hors de l'orbite.

Si au contraire nous avons affaire à un cas de début, l'œil a un aspect normal. Cependant, dans quelques cas, on a noté une paresse des réflexes photomoteurs allant même dans le cas de Morax et Depouilly jusqu'à une rigidité de la pupille. Les auteurs expliquent ces phénomènes par une extension des lésions à l'iris. Dans l'observation de Panas et Rémy on voyait un iritis avec synéchies postérieures, une conjonctive très injectée, un œil dur. Ces deux derniers symptômes sont dûs probablement au glaucome, qui, dans ce cas, débuta très précocement.

A l'examen ophtalmoscopique :

Les faits sont en petit nombre où les malades ont été observés avant l'apparition des phénomènes hypertensifs et où l'examen ophtalmoscopique a pu être complet.

Nous avons relevé six cas, confirmés par l'examen anatomopathologique dans lesquels on a pu examiner le malade dès le début de l'affection.

Fehr publie l'observation d'un malade de 65 ans qui avait été examiné 20 ans avant l'énucléation nécessitée par des phénomènes glaucomateux. A ce moment, Hirschberg qui le vit, trouva une saillie peu marquée, de coloration grisâtre de 4 diamètres papillaires sur 3 et 1,4 de hauteur. Du côté

de la papille la tumeur avait un bord à pic. Le diagnostic posé fut tumeur bénigne de la choroïde.

Reis constate chez un jeune homme de 19 ans à l'occasion d'un examen accidentel, aux alentours de la papille, une saillie rétinienne de teinte grisâtre, gris bleuâtre. Ensuite apparurent des modifications en étoile de la macula identique à celle de la rétinite néphrétique, puis un décollement de la rétine. Le diagnostic posé fut sarcome de la choroïde.

Von Hippel chez une femme remarque une tumeur blanchâtre au-dessus de la papille; plus tard, l'œil fut enlevé avec le diagnostic de sarcome.

Salus, voit une jeune femme de 20 ans. Il constate une saillie rétinienne de teinte gris jaunâtre avec marbrures à la surface et recouvrant la moitié de la papille. La saillie équivaut à 13 diamètres pupillaires. Le champ visuel montre une encoche en secteur à la partie supérieure. Le malade soumis à des frictions mercurielles, vit son acuité monter de 0,4 à 1. 8 mois après, le champ visuel se montre plus altéré.

Lent et Lyon, chez un malade de 43 ans, observent une saillie blanchâtre sans pigments, ni réaction inflammatoire dans le quadrant nasal inférieur. Le champ visuel a une encoche. 1 mois après, le champ visuel est plus rétréci, même image ophtalmoscopique; diagnostic de sarcome.

Morax et Depouilly chez une femme de 53 ans, décrivent un soulèvement rétinien régulier dans la région maculaire, de couleur identique à la rétine normale. Un mois après, le soulèvement est plus visible; encoche d'un diamètre de 3 D. P. enchâssé entre deux croissants dont l'inférieur fait penser à un décollement rétinien.

Donc, à ce stade nous trouvons la présence d'une saillie petite et aplatie, décrite comme blanc bleuâtre, blanc grisâtre, blanc verdâtre ou jaunâtre mais jamais comme un sarcome pigmenté. Notons également qu'il n'est parlé nulle part de réaction inflammatoire.

A une période plus avancée que voyons-nous ?

Le malade cité par Fehr, qui fut examiné par Hirschberg en 1885, fut revu en 1896 : à ce moment on ne voyait qu'un décollement de la rétine. Gunther chez une femme de 48 ans avec perte de la vision, début de glaucome, constate immédiatement en arrière du cristallin des éminences recouvertes par la rétine décollée. Meller chez un homme de 33 ans, glaucomeux, observe un décollement de la rétine. Giuliani de même. Dans tous ces cas, l'examen anatomo-pathologique a révélé la présence d'un angiome de la choroïde.

Quand les phénomènes glaucomeux deviennent plus intenses, les milieux perdent leur transparence, la cornée s'opacifie, surtout au centre, sa sensibilité disparaît, la chambre antérieure s'efface. L'œil devient inéclairable.

Comment expliquer les stades successifs par lesquels passe l'affection ? Les deux périodes : décollement rétinien et glaucome, sont communes aux autres tumeurs de la choroïde. Sans doute peut-on imaginer une explication analogue.

La présence au niveau de la choroïde, membrane nourricière de l'œil, où transsude la vitrée, doit amener un trouble de cette fonction de filtration. Le liquide transsudé décolle la rétine. Ce décollement que rien n'arrête, au contraire, n'est pas sans causer dommage à cette membrane si délicate qu'est la rétine : elle se désagrège peu à peu.

Quant à la formation de glaucome, sa pathogénie est trop complexe, pour nous lancer dans un exposé théorique. Là n'est pas notre intention. Disons simplement que si la transsudation de liquide peut être compensée au début par les voies normales d'excrétion, ou de résorption, il doit arriver un moment où la capsule oculaire trop distendue, n'arrive plus à contenir cette masse liquide.

La petitesse de la tumeur n'est pas pour nous **surprendre** dans la formation du glaucome. C'est un fait bien connu que parfois une petite tumeur crée des phénomènes glaucomeux épouvantables alors qu'une grosse tumeur n'en donnera pas.

Notre cas nous montre une évolution différente : l'œil s'étant mis à grossir sans présenter les phénomènes dou-

loureux du glaucome, par une faiblesse spéciale de la sclérotique qui s'est probablement laissé distendre.

Une autre question vient à l'esprit. Comment se fait-il qu'un angiome, que nous avons dit congénital, peut être toléré pendant un si long temps sans troubles et devenir ensuite le siège de phénomènes si graves.

Certains auteurs prétendent que l'angiome avait, de tout temps, depuis l'enfance, créé une infériorité fonctionnelle. L'œil malade aurait toujours eu une acuité visuelle plus faible que l'œil sain. C'est là un point sur lequel l'accord n'est pas fait. C'est en tout cas une conséquence logique. Mais les observations de malades vus avant la maladie sont trop rares pour en tirer des conclusions.

Sous quelle influence cet angiome latent en quelque sorte devient-il nocif? Ce sont des faits connus, au niveau du tissu cellulaire sous-cutané, qu'une irritation, un traumatisme au niveau d'un hémangiome cutané ou d'un *naevus* superficiel, amènent un surcroît d'activité de la tumeur, pouvant aller jusqu'à l'anévrysme cirsoïde. Bien d'autres causes plus vagues ont été incriminées : la puberté, la ménopause, etc. Dans le cas de l'angiome de la choroïde, aucun auteur n'a insisté sur ce point de pathogénie possible. Notons seulement sur tous les cas publiés, cinq observations (Panas, Lawfort, Michail, Reis, Wagenmann) dans lesquelles, à l'origine de l'affection un traumatisme a été noté, et un érysypèle dans notre observation inédite.

Nous allons illustrer cet aperçu clinique par quelques observations.

Observations de malades vus à l'ophtalmoscope.

Observation I.

(E. von Hippel).

Mme J..., vue pour la première fois le 22 février 1926. Depuis le mois de septembre de l'année précédente a ressenti des éblouissements et son acuité visuelle a baissé à droite; depuis quelques semaines, aggravation importante.

Acuité visuelle : à droite 3/10.

Acuité visuelle : à gauche 10/10.

OD. A l'examen ophtalmoscopique il s'agit d'une tumeur présentant une voussure peu importante, au-dessus de la papille; les bords de la tumeur se perdent peu à peu dans le fond normal de l'œil. La région moyenne de la tumeur est blanchâtre, gris rougeâtre sur les bords. Les altérations tissulaires qui existent au niveau de la production anormale se prolongent du côté de la macula. A la périphérie et en bas il y a un foyer atrophique du fond de l'œil.

OG. Normal.

Diagnostic : tubercule de la choroïde, car la réaction à la tuberculine amena une congestion de la tumeur.

Traitement à la tuberculine; l'acuité passe à 6/10

Au début de 1927, nouvel examen — acuité 1/10 — la tumeur est nettement augmentée de volume.

Diagnostic : sarcome, énucléation.

Examen histologique (résumé).

Angiome typique de la choroïde.

Les espaces sanguins sont en nombre très variable et souvent en relation ouverte les uns avec les autres. Ils sont remplis en partie de sang, en partie de plasma. Si l'on veut parler d'angiome simple ou caverneux, c'est une affaire de goût.

L'épithélium pigmentaire manque presque complètement. Dans des endroits isolés de la tumeur, la rétine est légèrement détachée; là, siège un peu de liquide coagulé, renfermant de nombreuses cellules pigmentaires. La rétine a subi une dégénérescence kystique importante. La couche des cellules bipolaires la plus externe manque complètement. En arrière, au niveau de la fovea, on trouve une néoformation tissulaire, dont on peut attribuer l'origine à l'épithélium pigmentaire avec la plus grande certitude. Les cellules de l'épithélium pigmentaire sont disposées en grand nombre les unes au-dessus des autres.

Observation II.

(Morax et Depouilly).

Mme A..., 53 ans, de bonne santé générale et ne s'étant jamais plainte de ses yeux, remarque vers le mois de septembre 1928, une modification importante de la vision, mais elle ne s'en préoccupe pas. Et, ce n'est qu'un an plus tard, le 3 avril 1929, qu'elle cède aux sollicitations de son entourage et qu'elle se décide à demander conseil au Dr Depouilly. Il constate que l'œil droit est normal avec $V = 1$ et que l'œil gauche, par contre, a une acuité réduite à $1/10$. Les pupilles sont égales mais les reflexes photomoteurs sont très faibles, surtout à gauche où existe une véritable rigidité de la pupille. Celle-ci en myosis accentué se laisse très difficilement dilater par des instillations répétées d'atropine, malgré l'absence de synéchies postérieures. L'examen du fond d'œil avec l'ophtalmoscope ordinaire ne fournit pas tout d'abord l'explication du trouble fonctionnel, alors qu'à l'examen binoculaire avec le Guelstrand simplifié, on aperçoit un soulèvement rétinien dans la région maculaire. Ce soulèvement, dont la couleur ne diffère pas de celle de la région normale est régulier et se continue insensiblement avec les parties avoisinantes.

L'interrogatoire de la malade nous fournit les renseignements suivants : la vision a toujours été bonne et égale des deux yeux, jusqu'en 1928. La santé générale n'a jamais été affectée et elle ne signale dans ses antécédents qu'une affection mammaire sur laquelle nous insisterons plus loin.

Fille de 18 ans, bien portante. La naissance de cette fille a été précédée de deux fausses couches.

B.-W. négatif dans le sang, urée sanguine, 0, 25.

En l'absence d'indications étiologiques, le Dr Depouilly décide de soumettre la malade à un traitement d'épreuve (acetylarsan, enesol).

12 juin 1929.

Le soulèvement est plus nettement visible, malgré l'existence d'un champ visuel très rétréci, on ne trouve aucune image ophtalmoscopique pouvant faire penser à un décollement rétinien.

2 août 1922.

Le soulèvement devient un peu moins régulier en ce sens qu'on a l'impression qu'un de ses versants est plus incliné que le versant opposé. Cette particularité est surtout appréciable par l'observation des mouvements parallaxiques.

La voussure présente un diamètre d'environ 3 papilles, elle est comme enchâssée entre deux croissants : un supérieur, l'autre inférieur où la rétine décolorée présente un aspect pouvant faire penser à un décollement limité.

Depuis déjà de nombreuses années, la malade présente une affection bilatérale de la glande mammaire avec prédominance nette à gauche. Cette affection est caractérisée par la présence de nodosités disséminées dans la glande, sans tumeur véritable.

Les règles étaient régulières et survenaient tous les 20 jours; tension au Vaquez, maxima 15, minima 9.

Ayant constaté cette évolution lente d'un soulèvement rétinien avec altération fonctionnelle grave, le Dr Depouilly pensa à la possibilité d'une néoformation et engagea la malade à demander avis au Dr Morax.

1^{er} octobre.

O D-v = 5/5 O G v = 1/10 T = 20

Le champ visuel est semblable à celui relevé par le Dr Depouilly; scotome central avec suppression de toute la partie supérieure du champ visuel.

La rétine présente une voussure nette correspondant à une saillie de 2 mm. environ (5 D) au niveau de la saillie; elle paraît par place légèrement décolorée. Il n'y a pas de modifications nettes de la papille.

En présence de cette évolution lente et de ce trouble fonctionnel grave, le Dr Morax confirme le diagnostic de néo-formation choroïdienne et conseille l'énucléation.

Opération pratiquée par le Dr Depouilly sans incident le 15 octobre. Le globe est fixé au Zinker et ouvert après déshydratation, inclus à la celluloidine et débité en coupes antéro-postérieures.

Examen histologique (résumé). — Après coloration, on note une tumeur discoïde choroïdienne située du côté temporal, intéressant la région correspondant à la macula. La plus grande épaisseur est de 1 fois 1/2 l'épaisseur de la sclérotique.

Structure d'une éponge dont les cavités sont pour la plupart remplies de sang; on constate une ectasie vasculaire qui porte sur les veines. La tumeur est constituée par une série de cavités vasculaires séparées les unes des autres par de minces trabécules. Les cellules pigmentées sont refoulées contre la sclérotique. Entre la face interne de la tumeur et la rétine on retrouve une mince zone de choroïde au niveau de laquelle on reconnaît la présence de capillaires et de petits vaisseaux.

La rétine décollée semble l'avoir été artificiellement sauf au niveau de la partie la plus saillante de la tumeur où l'on trouve un petit exsudat albumineux. On retrouve ce même exsudat plus fortement coloré à la partie la plus déchirée du décollement.

La sclérotique, le corps vitré, le segment antérieur du globe, ne sont pas modifiés.

L'examen attentif de l'iris ne nous a pas permis de constater des modifications du sphincter irien ou du parenchyme permettant d'expliquer la rigidité pupillaire constatée par le Dr Depouilly.

Le développement de l'angiome caverneux de la choroïde avait donné lieu à des altérations nutritives secondaires de la rétine, mais n'avait pas entraîné les modifications graves du segment antérieur qui ont été décrites dans les cas où la tumeur avait provoqué l'hypertension du globe.

Observation III.

(Lent et Lyon).

Mrs R..., 49 ans, vue pour la première fois le 6 septembre 1924.

Histoire de la maladie. — Douze ans auparavant, elle s'est aperçue d'une diminution de vision dans l'œil droit. Il y a deux ans, elle s'est décidée à aller voir un spécialiste qui l'a « traitée pour cataracte »

Examen. — Yeux normaux extérieurement, pas d'injection des conjonctives, cornée claire, pupilles réagissant à la lumière, aucune lésion angiomateuse visible sur la face ou ailleurs.

OG, normal 20/20. Fond d'œil normal.

OD, media claire.

Avec le périmètre de Morton, absence de vision aux environs de 30° diamètre du côté temporal et environ 150° dans le diamètre du côté nasal. L'examen ophtalmoscopique montre une élévation blanc bleuâtre sans pigments, ni signes de réaction inflammatoire. Elle se trouve dans le quadrant nasal inférieur. Elle a la grandeur et la forme d'un pois déchiré, aplati. Aucune particularité dans les mouvements des yeux, tension à la palpation, normale.

Un diagnostic provisoire de décollement de la rétine, dû à un sarcome de la choroïde, est fait et la patiente est renvoyée afin qu'elle revienne dans un mois.

4 octobre 1924.

Tension 35 — (tonomètre de Mac Lean) normal — champ visuel diminué dans les quadrants nasal et temporal — aucune douleur dans l'œil lui-même et seulement par moment du côté temporal. L'examen ophtalmoscopique montre exactement la même image qu'un mois avant. L'énucléation est conseillée après consultation avec un ophtalmologiste de Chicago qui confirme le diagnostic, l'œil est enlevé.

Des coupes sont faites dans la pièce. La portion temporale mesure 23 mm. de diamètre. Lentille claire, grisâtre, dont la masse est apposée entre la sclérotique et la rétine. Cette masse a une largeur d'environ 10 mm. et une épaisseur de 2mm. au centre. Elle donne l'impression d'une masse fluide coagulée par le fixateur. Entre le bord le plus mince de la lentille et la choroïde, on voit une mince bande (0 mm. 5) rouge brunâtre s'étendant jusqu'à 5 mm. environ du pôle opposé de la cornée. Cette bande semble représenter la dernière limite de l'hémangiome.

La section du globe montre : devant la région ciliaire la coupe est normale. La rétine semble décollée à l'entrée du nerf optique. La tumeur est située entre la rétine décollée et la sclérotique. Elle apparaît prendre naissance de chaque côté du nerf optique.

Elle a une structure simple d'angiome caverneux typique. Les sinus sanguins semblent être comprimés en direction parallèle par les membranes de l'œil. Les plus petits sont ronds et ont un diamètre de 150 μ , le plus large mesure 600 μ de long et 60 de large, neuf des sinus contiennent des caillots.

L'endothélium des sinus se continue dans les autres sinus. Peu de cellules pigmentées; elles n'existent pas dans la tumeur mais autour.

À l'entrée du nerf, à travers la sclérotique il y a plusieurs vaisseaux dilatés et des hémorragies apparaissent dans le tissu épiscéral, visibles comme des points noirs.

On remarque les changements de la rétine dans la portion immédiatement autour de l'angiome. Des vacuoles sont visibles. La plus grande épaisseur de la rétine à ce niveau dans cette partie vacuolisée, est de 300 μ , alors que son épaisseur à la périphérie est de 150 μ . Du côté céphalique de la rétine, les vacuoles sont arrondies, la plus large mesure 150 μ , et la plus petite 15 μ . À l'extrême périphérie de la rétine juste à l'attache des corps ciliaires, il y a quelques petites vacuoles de 25 à 50 μ .

Ces changements dans la rétine ne sont pas accompagnés d'inflammation, ni de cellules inflammatoires, de même que dans l'angiome on ne trouve pas de cellules inflammatoires.

Observations de malades vus à un stade de la maladie où l'examen ophtalmoscopique n'a pu être pratiqué.

Observation IV.

(F. Panas et Dr A. Remy).

A... (Jean), 69 ans, entré le 23 août 1876, salle Saint-Ferdinand bis, n° 8.

Il y a plusieurs mois, ce malade a reçu un coup de canne sur la région sus-orbitaire du côté gauche. Depuis cette époque, il n'avait rien éprouvé du côté des yeux. Il y a quatre mois, iritis avec synéchies postérieures sur l'œil gauche. Bientôt, douleurs très vives, circumorbitaires, revenant surtout le soir, par accès, et s'étendant quelquefois dans tout le côté gauche de la tête. Sensation de flamme rouge, conjonctive très injectée, œil dur. La vision est presque abolie de ce côté. A subi une première iridectomie à Marseille.

Après cette opération, la vue s'est améliorée et les douleurs ont

cessé pour quelque temps; mais bientôt elles sont revenues plus fortes. Deuxième iridectomie à la partie inférieure. Amélioration moins sensible et de courte durée. Au moment où il se présente à nous, il ne distingue rien avec cet œil et il présente des accidents sympathiques analogues du côté droit. La conjonctive du côté gauche est injectée; cornée transparente; la chambre antérieure remplie de sang ne permet de voir ni iris, ni pupille : la consistance de l'œil est plutôt diminuée.

Œil droit : pupille petite et peu dilatable, pas de synéchies. Les bords de la pupille sont diffus. La choroïde est décolorée autour de la pupille, pas d'excavation physiologique, mauvaise acuité visuelle.

Enucléation de l'œil gauche le 20 août. Immédiatement après, iridectomie supérieure du côté droit. Pas d'accidents consécutifs. A droite, la vue est redevenue tout à fait bonne, les douleurs n'ont pas reparues et le malade sort guéri le 3 septembre.

Examen microscopique. — A part les lésions déjà indiquées à l'occasion de l'examen fait avant l'opération, on constatait une diffluence du corps vitré.

La rétine qui n'était pas décollée, offrait à sa partie postérieure, au voisinage de la papille optique, une saillie blanchâtre, du volume d'un petit pois, ovalaire dans le sens transversal, aplatie à la surface et se perdant insensiblement sur les parties voisines. Il était évident qu'il s'agissait ici d'une production sous-rétinienne qui avait soulevé la rétine sans interposition de liquide. Effectivement, par des tractions légères et sans effort, la rétine a pu être soulevée en ce point et nous avons constaté alors qu'il s'agissait d'une tumeur formée aux dépens de la choroïde correspondante. Sur la surface de la tumeur, on apercevait d'un côté, un croissant pigmentaire situé entre le sommet et la base de celle-ci, et, de l'autre côté, un point pigmentaire rond qui n'atteignait pas tout à fait la périphérie de la masse.

Une coupe a été pratiquée suivant le grand axe de la tumeur et passant par le centre de la papille optique.

Forme ellipsoïde de la tumeur. — Siège voisin de la papille qui est intacte et offre une excavation physiologique assez profonde. Le point de départ exact de la tumeur : des couches profondes de la choroïde, depuis la lamina fusca jusqu'à la chorio-capillaire. Cette dernière couche de la choroïde devenue d'ailleurs très mince, se trouve recouverte par un stratum, d'apparence hyaline, très finement strié, pourvu çà et là d'amas pigmentaires, et qui, examiné à un fort grossissement, nous a paru devoir être considéré comme un exsudat fibrineux intermédiaire à la choroïde et à la rétine. Au delà de la limitante externe de la tumeur, la choroïde reprend son épaisseur et son aspect normaux.

A un grossissement de 160 diamètres, on aperçoit exclusivement des vacuoles, formées par des cloisons extrêmement minces, réfrin-

gentes et finement granuleuses, présentant en quelques points de petits amas pigmentaires, parfois même des restes de cellules appartenant au stroma choroidien. Dans l'intérieur de toutes ces loges ou vacuoles se trouvent des amas de globules sanguins bien conservés, qui ne sont autres que ceux du sang en circulation dans les espaces caverneux en question.

Observation V.

(E. von Hippel).

Melle H..., 24 ans, vient à la consultation en 1918; œil droit normal.

Œil gauche : depuis l'enfance elle a toujours mal vu; actuellement l'œil est aveugle. A l'examen on note une cataracte calcifiée qui s'est plus tard luxée dans la chambre antérieure.

Elle est opérée pour phénomènes glaucomateux violents : énucléation.

Examen microscopique. — La calcification a beaucoup porté tort à la coloration des noyaux, les préparations ne sont pas parfaites.

Vaste angiome de la choroïde en forme de coque qui comprend toute la région postérieure du bulbe. Sa face interne est recouverte par une masse osseuse qui est plus épaisse encore que l'angiome lui-même.

La papille est excavée. La rétine détachée est transformée en une fine membrane gliomateuse.

Observation VI.

(F. Giuliani — résumé).

M. X..., âgé de 28 ans.

Le malade avait constaté un abaissement subit et rapide de l'acuité visuelle de l'œil gauche. Au bout de huit à dix jours l'œil était complètement aveugle. Au commencement il avait souffert de douleurs intermittentes, mais qui deviennent bientôt constantes. Trois semaines après le début des symptômes maladifs il se présenta à la clinique du P^r Michel où l'on posa le diagnostic de tumeur intra-oculaire avec décollement total de la rétine et glaucome secondaire. L'œil énucléé et examiné révéla un angiome caverneux kystique dans la partie inféro-interne de la choroïde. Il se composait de lacunes irrégulières qui étaient remplies d'hématies bien conservées. Les lacunes étaient séparées par des cloisons très minces de tissu fibrillaire revêtues d'un endothélium. La tumeur formait une proéminence de la grandeur d'une lentille. La rétine était décollée en forme d'entonnoir.

Entre l'endothélium antérieur et le stroma de l'iris, il y avait de petits kystes séreux. L'angiome se trouvait exactement à l'endroit de la fente oculaire secondaire. Cela correspondait à la théorie de Virchow.

Observation VII.

(Wagenmann) — (résumé).

Homme de 50 ans.

Angiome caverneux de la peau de la joue gauche à bords mal délimités, de couleur rouge. L'angiome s'étend d'en haut sur la paupière, en bas sur la lèvre inférieure mais n'atteint pas le menton. Cet angiome se serait développé dans la jeunesse à partir d'un *nœvus* congénital.

Dans la jeunesse l'œil gauche semble avoir toujours été plus faible que le droit. Mais vers l'âge de 15 ans, la vision a rapidement diminué et maintenant il est complètement aveugle. Mais il avait gardé la perception lumineuse jusqu'à environ deux ans auparavant.

Des douleurs se sont manifestées dans l'œil gauche et sont devenues tellement insupportables qu'il est venu à l'hôpital pour qu'on le lui enlève.

A l'examen, la cornée paraît opaque et dans la partie inférieure, ramollie. Le fond d'œil est inéclairable.

Enucléation.

L'examen antomo-pathologique montre une tumeur de la choroïde. C'est un angiome typique. La rétine est décollée et dégénérée, le corps vitré est très altéré.

DIAGNOSTIC

Nous ne parlerons que du diagnostic précoce. Quand l'œil est perdu, qu'il soit en pleine dégénérescence par calcification ou atteint de buphtalmie, le diagnostic est sans intérêt : l'intervention s'impose.

C'est une question bien délicate et bien grave que de poser un diagnostic d'angiome de la choroïde, car elle exclut la malignité de la tumeur.

S'il est déjà difficile pour un ophtalmologiste de diagnostiquer une tumeur de la choroïde, d'en écarter toutes les inflammations aiguës ou chroniques, combien la difficulté s'accroît dès qu'il s'agit de distinguer entre ces tumeurs l'angiome. Et pourtant, c'est là une affirmation qui a de la valeur. Car dans l'immense majorité des cas le diagnostic de sarcome équivaut à un pronostic fatal à brève échéance.

1^o Etudions d'abord le diagnostic d'une tumeur de la choroïde. Quelles sont les affections qui peuvent nous induire en erreur.

Le tubercule de la choroïde couvre une grande surface de la membrane d'un semis de nodules blanchâtres, amenant des phénomènes inflammatoires violents. D'autre part, le début lent et l'état longtemps stationnaire ne sont pas en faveur de cette lésion. Pourtant, il est des cas où l'erreur a été commise. Citons l'observation de von Hippel : au début de l'affection il diagnostiqua un tubercule de la choroïde, puis ensuite un sarcome. L'énucléation montra qu'il s'agissait d'un angiome. Fait curieux le traitement à la tuberculine avait ramené la vision de 3/10 à 6/10 pendant près d'un an.

Un décollement simple de la rétine : il y a d'abord la notion d'étiologie (myopie ou traumatisme). Le décollement simple est situé surtout en bas et en dehors (il débute souvent en

haut mais gagne rapidement les parties déclives, la partie supérieure reprenant son état normal), de plus il amène l'hypotonie, la tumeur amène l'hypertonie.

A la période glaucomateuse on peut penser à un *glaucome aigu simple*. Mais les anamnésiques montrent qu'il y a eu autrefois, des accès identiques ou plus frustes avec obnubilations passagères de la vue, cercles colorés autour des lumières puis retour à la vision normale. Les accidents glaucomateux d'une tumeur vont en s'aggravant, sans rémission totale comme dans le glaucome simple : les douleurs une fois commencées, persistent.

Il s'agit d'une tumeur. Comment diagnostiquer un angiome?

Citons pour mémoire le *kyste hydatique*, que nous pouvons ranger à cette place. En nos régions c'est une affection extrêmement rare.

Le *cancer métastique* a une étiologie spéciale. Dans l'histoire de la maladie nous noterons l'affection primitive qui a essaimé ensuite.

Le *sarcome* est d'un diagnostic bien plus difficile et à peu près tous les yeux énucléés, qui étaient atteints d'angiome ont été opérés pour sarcome. Le début est identique, dans les deux affections : lent et insidieux. La présence d'un scotome central ou d'une encoche dans le champ visuel peut se voir dans les deux cas. L'âge du sujet peut, déjà, amener un élément de diagnostic. Rappelons la phrase de Morax et Depouilly : « Si l'on a cité des cas de sarcome de la choroïde chez des sujets de 20 à 30 ans, le sarcome de la choroïde avant 20 ans est particulièrement rare. Nous ne l'avons jamais observé. »

Un autre argument dont nous avons déjà souligné l'importance, consiste en la présence sur une partie du corps du sujet de *noëvi vasculaires* ou d'hémangiomes. Von Hippel dit : « Cela va de soi, l'existence concomitante d'angiomes en d'autres endroits du corps est une raison importante de penser à la possibilité d'un angiome de la choroïde ». Morax et Depouilly concluent à ce sujet : « Maintenant que ces faits sont

connus il deviendra possible de diagnostiquer l'angiome de la choroïde si, chez un enfant atteint de nævus vasculaire de la face, l'examen de l'œil révèle un trouble fonctionnel et des modifications du fond de l'œil. Il sera toujours indiqué de faire un examen ophtalmoscopique de toutes les personnes atteintes de nævus vasculaire de la tête. Réciproquement il sera nécessaire de rechercher soigneusement la présence de nævi vasculaires chez les malades atteints de néoformation choroïdienne. »

Les mêmes auteurs font état pour le diagnostic de l'angiome de la présence de tissu osseux dans l'œil atteint depuis longtemps par l'affection. « Il ne fait pas de doute qu'une zone d'ossification eût été reconnue sur le vivant à l'aide d'une radiographie très précise du globe oculaire. »

Que donne l'examen du fond d'œil ?

Fehr : « La différenciation d'avec le sarcome peut se faire par la couleur. Le sarcome a une couleur brunâtre ou brun jaunâtre. Il est parsemé de taches ou de points noirs et bruns. Il existe un aspect bariolé grâce aux fragments visibles des vaisseaux choroïdiens et aux foyers de dégénérescence de la rétine sus-jacente. Dans l'angiome la couche superficielle a une coloration bleuâtre ou grisâtre là où l'exsudat siège entre la tumeur et la rétine décollée, ce qui est souvent le cas dans les points en déclivité. La couleur de l'angiome est précisée par l'épaisse enveloppe fibreuse enveloppant la tumeur, empêchant la transparence. La tumeur n'apparaît pas rougeâtre mais blanchâtre. »

Salus admet comme élément important de diagnostic de l'angiome, l'énorme élargissement des vaisseaux de la choroïde, sur une étendue très grande autour de la tumeur dont la coloration va du blanc jaunâtre au blanc bleuâtre.

Mulock Houwer met en valeur l'origine juxtapapillaire, qu'il découvrit quatorze fois sur seize cas d'angiome de la choroïde, l'atteinte concomitante de la macula et la dilatation des vaisseaux dans la région de la tumeur.

Von Hippel conclut : « L'angiome constitue une tumeur à

image ophtalmologique qui, par sa coloration et sa constitution, peut étayer un diagnostic exact, mais ses caractères sont encore trop imprécis pour servir dans tous les cas. » Il attache également une grande valeur à la dilatation des vaisseaux voisins de la choroïde, de même qu'à la dilatation isolée d'une veine vorticilleuse.

En résumé retenons comme éléments de diagnostic d'un angiome de la choroïde : la présence de nœvi vasculaires sur le corps, la jeunesse du sujet, surtout quand l'âge ne dépasse pas 20 ans, et, à l'examen ophtalmoscopique une tumeur juxta papillaire de coloration blanchâtre avec absence complète de phénomènes inflammatoires ou réactionnels de voisinage, et une dilatation des vaisseaux choroïdiens dans une grande étendue autour de la lésion.

Tous ces caractères seront rarement réunis. Mais l'association de deux signes ou même la présence d'un des symptômes peut en quelque cas éveiller l'attention et faire dévier un examen déjà aiguillé vers un autre diagnostic.

PRONOSTIC ET TRAITEMENT

Nous serons très bref sur le chapitre du pronostic et du traitement. Comme tous les angiomes, l'angiome de la choroïde est une tumeur bénigne.

Au point de vue fonctionnel tous les auteurs s'accordent à dire que l'œil est irrémédiablement perdu. La vision en est abolie et les phénomènes glaucomateux amènent tôt ou tard des douleurs atroces ou bien, comme dans notre observation, une augmentation de la masse de l'œil. Mais l'angiome de la choroïde est une lésion bien limitée. Dans aucun des cas rapportés, on ne l'a vu dépasser l'enveloppe scléroticale pour envahir les tissus voisins. A l'inverse des tumeurs malignes de la choroïde et particulièrement du sarcome, elle ne fait pas de métastase. Aucune des observations rapportées ne permet d'établir une évolution néoplasique. Wagenmann seul a soutenu comme possible cette transformation sarcomateuse, sans apporter aucune preuve pour soutenir cette hypothèse. Dans un cas publié par Bergmeister on a noté une prolifération nodulaire dans l'intima des artères ciliaires courtes. L'auteur ne voit là qu'un phénomène bénin d'hyperplasie vasculaire, type Thomas, et non un début de tissu sarcomateux.

Un seul traitement : l'énucléation. « Comme l'évolution de l'angiome aboutit toujours à l'hypertension secondaire et à des lésions du segment antérieur, le diagnostic posé ne dispense pas de l'énucléation » (Morax et Depouilly). Apportons à cette phrase ce correctif : l'évolution peut aussi se faire vers une buphtalmie.

Quand doit-on pratiquer l'intervention ? Dès le diagnostic précoce posé (quand il peut l'être) ou lors des phénomènes glaucomateux ? Wagenmann, admettant la possibilité d'une évolution sarcomateuse, dit ; tout de suite. Au contraire

Lent et Lyon ont un avis opposé : « Le traitement consiste dans l'énucléation de l'œil atteint. Aussi longtemps que l'œil ne montre pas de signes de glaucome ou d'autres changements, et si l'on est sûr du diagnostic, il semble qu'il faille laisser l'œil en place aussi tard que possible, comme le dit Fehr. »

Si l'on est sûr du diagnostic, c'est là sans doute une mesure excellente, permettant à l'individu de jouir de la vision qui lui reste. Malheureusement nous avons vu combien le diagnostic est difficile, combien il est aisé de confondre l'angiome et le sarcome. Et, laisser évoluer une tumeur qui, peut-être, est maligne peut amener de sérieux mécomptes.

Quand le diagnostic est certain, laisser évoluer la maladie jusqu'aux phénomènes glaucomateux. S'il y a le moindre fait pouvant troubler cette certitude, intervenir. Pour le cas présent dans le doute, ne nous abstenons pas.

Observation due à l'obligeance de M. le Professeur Teulières

L..., Paule, 15 ans, Saint-Jean-de-Luz.

Date du premier examen : avril 1932.

Histoire de la maladie. — Cette enfant est venue à l'hôpital, dans une salle de médecine parce qu'elle se plaint de douleurs dans la colonne cervicale, avec raideur à la mobilisation qui est douloureuse et s'accompagne parfois de vertiges.

A la palpation on relève une douleur localisée à D. D₃, douleur à la flexion forcée.

Antécédents héréditaires. — Père, mère en bonne santé; un frère mort à 19 jours « d'entérite »; un frère mort à trois mois de maladie de foie (ictère? gros ventre?); une sœur âgée de 5 ans bien portante.

Antécédents personnels. — Rougeole, scarlatine avec albuminurie, érysipèle à 6 ans. Vers 10 ans, aurait souffert des articulations pendant une quinzaine de jours (frictions mercurielles, piqûres).

Histoire oculaire. — L'enfant n'a jamais eu à souffrir des yeux jusqu'à l'âge de 6 ans. A cette époque érysipèle de la face gauche. Cette maladie guérie, l'œil ne revient pas à son état normal. Il se met à grossir. Cette augmentation de volume de l'œil ne s'accompagne pas de douleur. L'enfant ne se rappelle plus le début exact de ses troubles visuels. Mais il semble que la perte de la vue soit à peu près contemporaine du début de l'affection oculaire.

Ainsi l'œil augmenta de volume progressivement en même temps que la vue baissait de plus en plus jusqu'à la cécité complète. Cette augmentation de volume n'était pas tout à fait régulière mais passait par des périodes d'augmentation et de diminution, l'augmentation prévalant en définitive sur la diminution.

Ainsi l'enfant arriva jusqu'en 1930. A cette époque un incident survint. Un jour, au cours d'un effort de toux, le globe oculaire se luxa hors de l'orbite. L'enfant lui fit réintégrer sa place elle-même. Son œil est très gros et amaurotique.

Un oculiste de Pau, le Dr Parazol décida une intervention en juin 1930.

Après l'amputation port d'une prothèse jusqu'en 1932. A ce moment la malade est obligée de cesser de la porter parce que son œil a de nouveau grossi. Cette masse changerait de volume, augmenterait aux moments des fatigues, diminuant par la suite.

Depuis février 1932, l'enfant souffre du dos et est admise à l'hôpital salle 15, puis examinée au point de vue oculaire.

Examen oculaire (Service du professeur Beauvieux, hôpital des enfants assistés) :

1° A gauche, on note une masse très grosse faisant saillie et repoussant la cicatrice conjonctivale. Celle-ci est bonne, vascularisée sur les bords.

A la palpation on note une sensation de rénitence particulière derrière laquelle la tumeur semble dure mais surtout on note l'exophthalmie, la saillie de cette masse intra-orbitaire. Dans son ensemble,



elle déforme les paupières et fait une saillie très exagérée. L'enfant porte habituellement un œil de verre mais elle a de plus en plus de la difficulté pour le porter depuis quelque temps.

2° A droite.

A l'inspection rien d'anormal.

Palpation : l'œil ne semble pas avoir une tension exagérée; légèrement douloureux.

Vision O. D. : 10/10.

A l'examen ophtalmoscopique : aspect de névrite optique.

Réflexes lumineux, accommodation conservés.

Le professeur Beauvieux, se basant sur l'aspect spécial de la

papille du côté droit, pense à une récurrence de tumeur maligne avec propagation endocranienne.

En mars 1934, la malade vient à la consultation du professeur Teulière et est hospitalisée.

A ce moment la malade présente à gauche une tumeur débordant la fente palpébrale. Elle a le volume d'au moins une grosse mandarine. Le tiers antérieur de cette tumeur est tout entier en dehors des paupières dont la fente est maintenue ouverte d'une façon permanente. La tumeur est recouverte par la conjonctive œdématisée. Au centre la conjonctive adhère au contraire fortement aux membranes sous-jacentes, sur une ligne longue d'environ 3 cm. — peut-être cicatrice de l'amputation du segment antérieur. A la périphérie les culs-de-sac conjonctivaux sont dépliés et la muqueuse, dont les vaisseaux sont très dilatés, recouvre un segment postérieur scléral fortement augmenté de volume. Les mouvements du globe oculaire amputé existent dans toutes les directions mais sont très limités. La palpation de la tumeur donne une sensation de rénitence et de pseudo-fluctuation sans battements. Il existe une grosse augmentation de volume de la sclérotique en même temps qu'une exophtalmie très importante, sans battement, sans douleurs spontanées ni provoquées.

Pas de troubles de la sensibilité objective péri-orbitaire, pas de céphalée.

O. D. : le fond d'œil paraît normal; la papille semble décolorée en totalité.

5 mars 1934, opération par le Professeur Teulière.

O. G. : intervention sous anesthésie locale. Incision transversale de la conjonctive puis canthotomie. Celle-ci est épaissie et adhérente. Dissection du plan conjonctival. On trouve une masse kystique représentée par le globe oculaire adhérent aux plans voisins et doublé de tissu fibreux qu'il faut cliver pour l'isoler. On recherche la présence des muscles de l'œil, mais ceux-ci distendus et amincis se confondent dans la gangue fibreuse péri-tumorale. Cette tumeur est parfaitement isolée en haut, en bas, et sur les côtés. Elle s'enfonce profondément dans l'orbite et son pôle postérieur présente les plus grandes difficultés pour l'isoler. Avec les ciseaux introduits profondément, ouverture de la poche kystique. Du sang mélangé à de la sérosité s'en échappe, liquide qui, d'ailleurs, avait été obtenu déjà par la ponction exploratrice faite en pleine tumeur au préalable.

Le reste de la tumeur est facilement enlevé une fois le kyste affaissé. Il persiste dans le sommet de l'orbite la calotte postérieure, de la dimension d'une pièce de deux francs. Cette calotte reste en place. Elle donne l'aspect d'un tissu sarcomateux, friable, aspect que l'ouverture de la pièce obtenue montre formé par du tissu fibreux bourgeonnant dans toute la cavité du globe.

Tamponnement serré, l'hémorragie était abondante. Deux pinces sont introduites et fixées à demeure.

Suture des deux lèvres de la plaie conjonctivale avec fils de soie. Suites d'opération normales.

6 mars 1934. Ablation des pinces à demeure;

7 mars 1934 ablation d'une partie de la mèche;

8 mars 1934 ablation de toute la mèche, longue suppuration et odeur de sphacèle. Lavage au Dakin, Drains les jours suivants.

17 mars 1934 L'énorme chémosis qui sortait depuis l'opération a en partie disparu.



Malade après l'intervention.

20 mars 1934 La cavité conjonctivale s'est reformée. Suppression du drain.

Un examen anatomo-pathologique fut pratiqué par le professeur Sabrazès.

En allant de la sclérotique vers la profondeur, on trouve un tissu extraordinairement riche en vaisseaux, qui est en même temps entrecoupé d'hémorragies. Les vaisseaux sont des capillaires distendus. Autour d'eux un anneau de collagène s'est trouvé constitué. Ces vaisseaux sont soutenus par du tissu conjonctif lâche et qui présente des sortes d'expansions papilliformes comme un état villeux. Ces expansions sont revêtues assez souvent par une sorte de

coiffe de cellules cubiques, irrégulières. La choroïde et la rétine ont sombré dans ce processus.

Ce n'est pas seulement un processus d'hémorragie, il y a certainement un processus d'hyperplasie et de vaso-formation aboutissant à une sorte d'angiomatose végétante. Le tissu conjonctif de la région et probablement aussi un reliquat rétinien de tissu nevroglie participent à cette hyperplasie.

On voit çà et là quelques cellules qui contiennent du pigment mélanique, elles sont essaimées et ne constituent pas, à proprement parler un mélanome. On trouve beaucoup de macrophages dans cette production.

Les colorations au mucicarmine donnent dans le stroma des tona-



La tumeur ouverte.

lités roses qu'on ne peut qualifier d'infiltration de mucine mais qui s'en rapprochent.

Les colorations fuchsine-aniline montrent l'intensité des processus hémorragiques et des exsudats fibrineux, suites d'hémorragie. On ne trouve pas d'astrocytes ni de productions rétinocytaires.

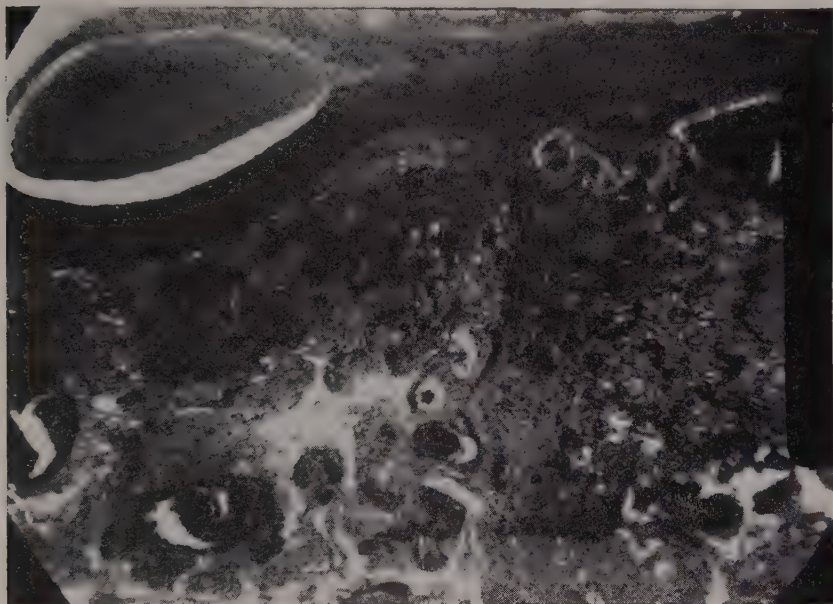
Les revêtements des végétations n'ont pas la régularité des revêtements épithéliaux : les cellules y sont d'un très grand polymorphisme, ne constituant pas des assises régulières. Ce sont des cellules de remaniement de foyers hémorragiques dans lesquels l'organisation fibreuse des caillots est suivie d'un processus de cana-lisation et de vasoformation.

Les colorations à l'hématoxyline, au fer picro ponceau révèlent un collagène abondant, tantôt par larges travées rouges, tantôt par fibrilles plus pâles.

Cet examen anatomo-pathologique, à l'inverse des examens cliniques précédemment faits, élimine le diagnostic d'une tumeur de type sarcomateux. Il s'agit d'une sorte d'angiomatose diffuse, végétante. Eliminons de suite l'angiomatose de la rétine. Cette maladie d'un pronostic grave n'aurait pas évolué de façon aussi bénigne depuis l'âge de 6 ans.

Spécifions que nous avons toujours eu affaire à une tumeur intra-oculaire et non à une tumeur de l'orbite repoussant le globe oculaire.

Le diagnostic d'angiome que l'examen anatomique nous fait poser rétrospectivement peut-il expliquer les signes cliniques?



microphotographie.

Pouvons-nous rapprocher notre observation des observations d'angiome caverneux, notre cas ayant subi une évolution particulière.

Le début fut lent. Le premier signe apparut en 1923 et ce n'est qu'en 1930 que la malade fut obligée de se faire opérer. L'opération faite par le Dr Parazols, une amputation du segment antérieur, ne cadre pas avec un diagnostic de tumeur maligne. Nous n'avons pu avoir d'indications sur cette opération, nul doute qu'un examen anatomo-pathologique, pratiqué à cette époque, nous aurait donné de sérieuses précisions.

A l'inspection la malade ne présente sur le corps aucun nœvus vasculaire.

La palpation de la tumeur donne une sensation de rénitence et

de pseudo-fluctuation sans battements, sans douleurs spontanées ni provoquées. Ceci n'est pas l'évolution générale des tumeurs intraoculaires qui passent toutes par un stade de glaucome avec douleurs violentes. Mais cette évolution aurait existé aussi bien dans un sarcome que dans un angiome. Il faudrait admettre une altération spéciale de la sclérotique ou un point de moindre résistance ayant permis facilement à la tumeur de distendre le globe sans amener les phénomènes douloureux du glaucome. Lagrange dit dans son *Traité des tumeurs de l'œil* que chez les jeunes enfants, les phénomènes glaucomateux sont moins intenses et passent parfois inaperçus sans doute par une élasticité et une malléabilité plus grandes de la sclérotique qui se laisse repousser nous pouvons admettre une pathogénie identique au glaucome infantile. Dans notre cas particulier si le premier signe visible, l'accroissement de l'œil fut aperçu par les parents à l'âge de six ans nous pouvons supposer que la tumeur avait pu, depuis quelque temps déjà commencer son évolution ou avait amené un trouble de nutrition de la sclérotique.

L'augmentation du volume de l'œil fut consécutive, aux dires des parents, à un érysipèle de la face, nous pensons que cette maladie a pu influencer sur l'évolution de la tumeur. Cet érysipèle a amené une inflammation de tous les vaisseaux de la région. La tumeur de ce fait a subi un surcroît d'activité.

Comment expliquer la récurrence d'une tumeur qui, dans tous les cas vus auparavant, une fois opérée était disparue sans jamais reparaitre? Sans doute par l'étendue de la tumeur. Dans tous les cas relatés, l'angiome n'avait pas dépassé le volume d'un gros pois et l'opération faite avait été l'énucléation. L'amputation du *segment antérieur* pratiquée à Pau a dû laisser subsister ce tissu choroïdien spécial, atteint d'une tendance congénitale à proliférer. D'autant plus que l'opération puis le processus de cicatrisation avaient été autant de traumatismes suffisants pour donner un coup de fouet à cette tumeur,

Le 20 novembre 1934, la malade revient à l'hôpital. Depuis deux mois la tumeur semble réapparaître dans le fond de l'orbite sans amener aucune gêne ni aucune douleur. C'est par hasard que la patiente s'est aperçue de la croissance dans le fond de l'orbite, d'une masse identique à celle apparue après la première intervention.

Examen. — OG. La fente palpebrale est fermée et, pour apercevoir la tumeur il faut écarter les deux paupières.

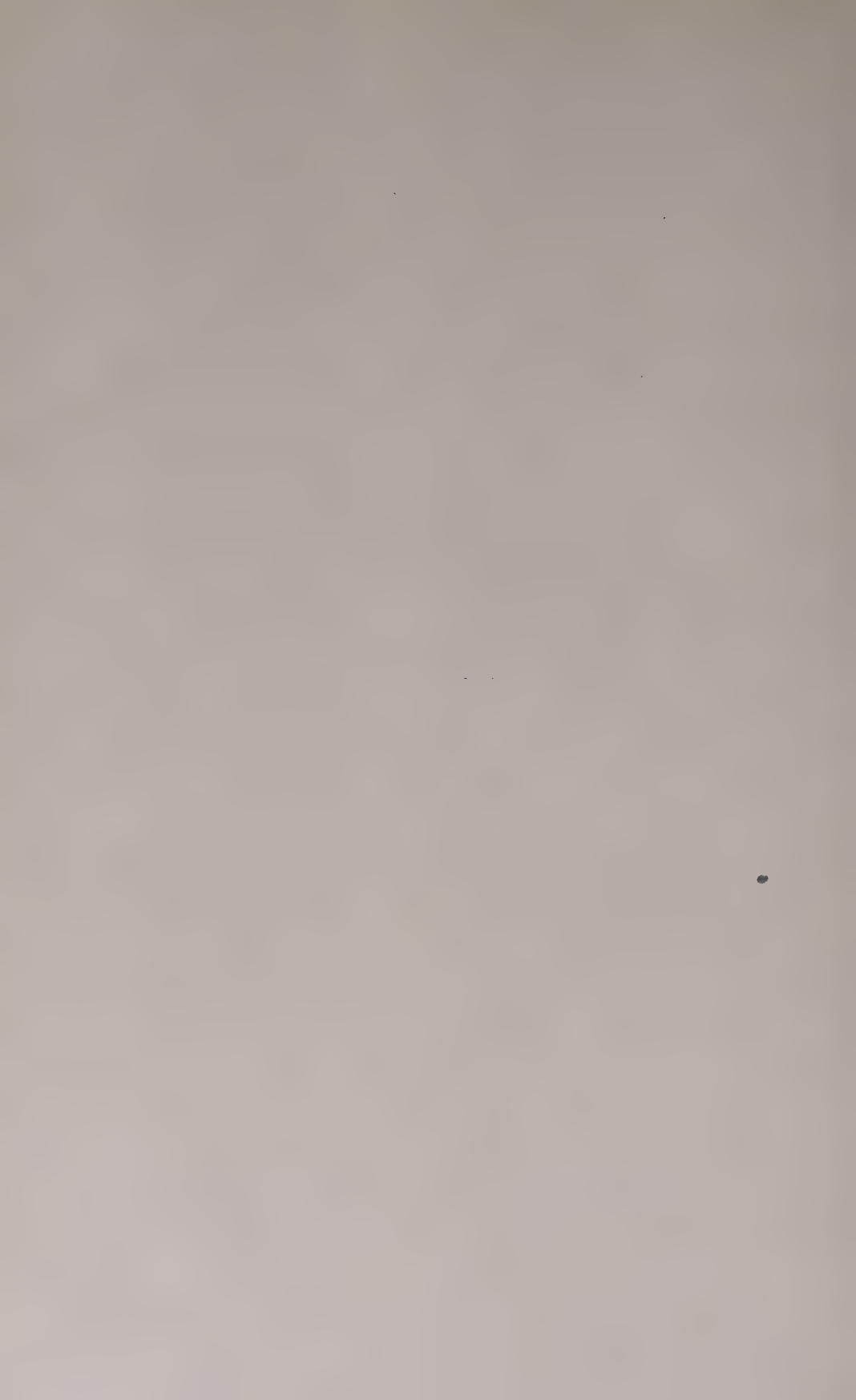
Nous constatons la présence d'une masse semblant remplir la cavité orbitaire. La partie centrale, de couleur ardoisée, a l'aspect arrondi d'un kyste hémattique. La conjonctive adhérente au centre. A la partie inférieure paraît le reliquat de la cicatrice opératoire. Des pinceaux artériels sillonnent la partie visible de la tumeur.

A la partie toute inférieure le cul-de-sac conjonctival apparaît déplié et bombé. De sorte que la masse tumorale semble divisée en deux. Une partie supérieure arrondie recouverte par la conjonctive et en bas un bourrelet formé par le cul-de-sac inférieur.

A la palpation, on a l'impression d'une masse, uniformément molle, fluctuante, dont les limites intraorbitaires sont très difficiles à apprécier mais qui semble remplir l'orbite. On a l'aspect d'un hémangiome kystique remplissant la cavité.

La tumeur n'est animée d'aucun battement, on ne perçoit aucun souffle.

Nous nous trouvons donc en présence d'une nouvelle récurrence. Ceci n'est pas pour nous étonner car il est très difficile d'extirper en totalité une tumeur angiomeuse le moindre germe suffit à reconstruire toute la masse.



CONCLUSIONS

I. L'angiome dans la choroïde est une affection très rare. Peut-être que si l'examen des yeux énucléés pour glaucome ou tumeurs était fait plus souvent, les cas observés seraient plus nombreux.

C'est une affection congénitale comme tous les angiomes. Il coexiste souvent avec d'autres formations du même genre, situées dans le tissu cellulaire sous-cutané. Il peut être toléré pendant longtemps sans trouble, puis devient, sous une influence quelconque et souvent mal déterminée, la cause de phénomènes oculaires graves.

III. L'examen anatomo-pathologique se caractérise par la présence au pôle postérieur de l'œil, près de la papille, dans la choroïde, d'un angiome de la grosseur d'un pois, d'un décollement et une dégénérescence de la rétine, et, souvent, de formations fibreuses et osseuses d'origine discutée.

IV. La symptomatologie est identique à celle des autres tumeurs de la choroïde, moins les stades d'extension aux organes voisins et de généralisation. L'évolution aboutit fatalement au glaucome avec ou sans buphtalmie.

V. Le diagnostic clinique et ophtalmologique est très difficile, surtout avec le sarcome de la choroïde.

VI. L'angiome de la choroïde ne fait pas de métastase. Le traitement se résume en un mot : énucléation.

Vu :
Le Doyen,
Pierre MAURIAC.

Vu, bon à imprimer :
Le Président de thèse,
M. TEULIERES

Vu et permis d'imprimer :
Bordeaux, le 1^{er} décembre 1934.
Le Recteur de l'Académie,
A. TERRACHER,

BIBLIOGRAPHIE

- Bergmeister** (R.). — « Ein Fall von Angiom des Chorioidea », *Archives für ophthalmologie*, Leipzig, 1911, vol. LXXIX, p. 285-292.
- Collins** (T.). — « Angioma of the choroid », *American Journal of Ophthalmology*. Chicago, 1919, II, p. 247.
- Deyl**. — *Wiener Klinische Rundschau*, 1899.
- Fehr** (I. von D.). — « Ueber das Angiom der aderhaut. » *Centralblatt für prakt. Augenh.*, 18 mai 1905, vol. XXIX, pp. 161-171.
- Galezowski** (M.). — « Naevus congenital sous forme de couperose occupant la face, le front et le cuir chevelu avec buphtalmia monoloculaire », » *Annales Dermatologie et Syphiligraphie*, 1898, 3 d. séries, vol. IX, p. 243.
- Giulini** (F.). — « Ueber das cavernose angiom der aderhaut », *Archives für Ophthalmologie*, 1890, vol. XXXVI, part. 4, pp. 247-254.
- Ginsberg**. — « Handbuch der Sp. Pathol. Anatomie », vol. I, p. 539, *Auge*, Berlin, 1928.
- Gunther**. — « Ueber einen fall von Angiosarkom der chorioidea », *Archives für Augenh.* XXV, p. 136.
- Hagen** (S.). — « Et tilfaede av angioma chorioidea », *Norsk. Mag. für Laegendensk*, Kristiania, 1915, séries 5, vol. XIII, pp. 883-888.
- Henderson** (E.). — « Angioma of the choroid », *British Journal of ophthalmology*, London, 1920, vol. IV, pp. 373-376.
- Hippel** (von). — « Ueber das Angiom der Aderhaut », *Archives für ophthalmologie*, Leipzig, 1931, vol. CXXVII, p. 27.
- Jaensch** (P. A.). — « Schwierigkeiten und Irrtumer bei der Diagnose des Aderhautsarcoms. Klinische und anatomische Beiträge zur Tumortenonitis und zum Angiom der Aderhaut », *Klinische Monatsblätter für augenh.*, 88. 622-643, mars 1932.
- Kuhlo** (K.). — *Ein neuer Fall von cavernosen aderhaut angiom*, Griefswald 19 Februar 1904.
- Lagrange** (F.). — *Traité des tumeurs de l'œil, de l'orbite et des annexes*, 1901, p. 284.
- Lawford** (J. B.). — « Naevus of the left side of nave, naevus of chorioid, subretinal hemorrhage and attached retina in left eye », *Tr. Ophth. Soc. U. Kingdom*, London, 1885. vol. V, p. 136.
- Leber** (Th.). — « Fall von cavernosen Sarcom der Aderhaut », *Archives für Ophthalmologie*, 1868, vol. XIV, pp. 221-227.

- Lent** (E. J.) et **Lyon** (M. B.). — « Hemangioma of the choroid », *American Journal of ophthalmology*, 1926, p. 804.
- Letterer**. — « Ueber heterotope geschwülst der Aderhautgeflechte (Enchondrome, gliom und ganglioneurogliom). » *etr. Z. path. Anat. u. z. allg. Path. enab.* 1920, vol. LXVII, p. 370.
- Lindenmeyer**. — « Das Angiom der Aderhaut », *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde*, Stuttgart, vol. LXXXVIII, p. 339, mars 1932.
- Love** (J. M.). — « Simple angiome of the choroid », *Archives Ophthalmology New-York*, 1914, vol. XVIII, pp. 607-617.
- Mauch**. — « Benignes stationares tumorartiges gebilde », *Zeits-für Aug.*, 1904, vol. XII, p. 762.
- Meller** (J.). — « Ein fall von angiom des chorioidea », *Zeitschr für Augenheilkunde*, 1907, vol. XVII, pp. 50-54.
- Melles** (W. J.). — « Naevous of right temporal and orbital region; naevus of the choroid and detachment of the retina in the right eye », *Tr. Ophth. Soc. U. Kingdom*, London, 1883-1884, vol. IV, pp. 168-171.
- Michail** (D.). — « Beitrag zum Studium des Kavernosen angioms des chorioidea », *Cujul Med.*, 1923, vol. III, pp. 332-337; *abstracted Zentralblatt für die gesamte ophthalmologic*, 1922-1923, vol. VIII-IX, p. 462.
- Morax**. — *Pathologic oculaire* 1929.
- Morax** et **Depouilly**. — *Annales d'oculistique*, juillet 1930.
- Mulock Houwer** (A. W.). — « Beitrag zur pathol. Anatomie und zur Klinische Diagnose des Kavernoser angioms des chorioidea », *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde*, vol. LXXV, p. 637, 1922.
- « Zur Frage der Klinischen Diagnose des aderhautangioms », *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde*, vol. XC, pp. 58-61, janvier 1933.
- Nordensen** (E.). — « Ein Fall von cavernosen aderhaut Sarcom mit Knochenschale bei einem elfjährigenmädchen (archives für Ophthalmologie, 1885, vol. XXXI, parts. 3-4, pp. 59-72.
- Panas** (F.) et **Remy** (A.). — *Anatomie pathologique de l'œil*, Paris 1879, vol. XVIII, pp. 60-64.
- Paton** (L.) and **Collins** (E. T.). — « Angioma of the choroid », *Tr. ophth. Soc. U. Kingdom*, 1919, vol. XXXIX, pp. 157-158.
- Quackenboss** (A.). — « Angioma of the choroid », *Annales ophth.*, Saint-Louis, 1908, vol. XVII, pp. 645-653.
- Reis** (W.). — « Zur kenntnis des angioma chorioidea », *Zeitschr. für angenh.*, 1911, vol. XXVI, p. 308-317.
- Salus** (R.). — « Angiom der Aderhaut », *Zeitschrift für Augenheilkunde*, 1913, vol. XXX, pp. 317-326.
- Schiess-Gemeusens**. — « Cavernoses Angiom der chorioidea », *Archives für Ophthalmologie*, 1888, vol. XXXIV, part. 3, pp. 240-247.

- Sohy-Bey.** — « Concomitant Angioma of the choroïd and face of the same Side with a Peculiar Detachment of Rétina », *Bull. ophth. Soc. of Egypt* 1923, pp. 140-141.
- Socin** (B.). — « Beitrage zur Casuistik der Bulbus und Orbitalgeschwülste », *Virchow's Arch.*, 1871, vol. LII, pp. 550-557.
- Steffens.** — « Ueber ein Angiom der Aderhaut mitausgedehnter Verknöchewnung bei Teleangiectasie der Gesichtes », *Klin. Monatsbl. fur. Augenh.*, 1902, vol. XL, part. 2, pp. 113-122.
- Stoewer** (P.). — « Ein Fall von Angiom der Aderhaut. » *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde*, 1908, vol. XLVI, part. 2, pp. 323-325.
- Strader.** — « Naevus at the margin of the optic disc. » *American Journal Ophthalmology*, 1924, vol. II, p. 357.
- Tailor** (U). — « Angioma Cavernoso della coroide », *Annali di Ottalmologia*, 1894-1895, vol. XXXIII, pp. 51-58.
- Wagenman** (A.). — « Angioma cavernosum chorioidea », *Zeitschrift für Augenheilkunde*, Berlin, 1903, vol. X, p. 347.
- « Ueber ein cavernoses Angiom der Aderhaut bei augedehnter Telangiectasie der Haut », *Archives für Ophthalmologie*, 1900, vol. LI, part. 3, pp. 532-549.
- Weill.** — *Société d'ophtalmologie*, Paris, 18 mars 1923.
- Zamenhof** (A.) et **Arkini** (W.). — « Deux cas d'hémangiome de la choroïde », *Klinika Očna*, fasc. III-IV, 1929.
-

Bordeaux. — Imprimerie Bière, 18, rue du Peugue. — 1934.
